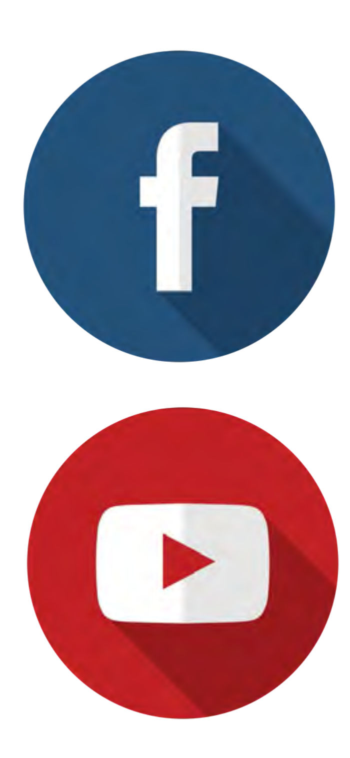
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







PATHOLOGIE RENALE :

I. Rappel :

A. Embryologie :

- **Feuillet mésodermique intermédiaire** → Reins, uretères.
- Sinus urogénital → Vessie, urètre.

4ème -5ème SA

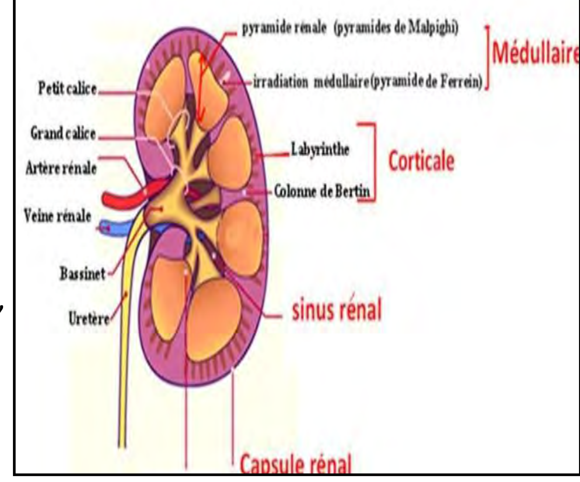
B. Anatomie :

- Le rein est un organe plein thoracoabdominal & rétropéritonéal occupant la partie supérieure de la fosse lombaire.
- Allant de D11-D12 à L3 (le rein gauche est plus haut situé que le rein droit).
- Il mesure :
  - 12 cm de longueur
  - 6 cm de largeur
  - 3 cm d'épaisseur.
  - Poids = 150 g.
- Ils sont vascularisés par **l'artère rénale** qui naît de l'aorte abdominale et par la **veine rénale** qui se jette dans la veine cave inférieure.
- Le hile contient **une veine et une artère rénale** ainsi que l'**uretère**.

C. Histologie : Le **parenchyme rénal** est divisé en **deux zones** :

1) La corticale :

- Constitue une **zone granuleuse**
- Elle **comprend** :
  - ➢ Le **labyrinthe**
  - ➢ Les **columnae renalis (colonnes de Bertin)**
- Dans la corticale se trouvent :
  - ➢ Les **corpuscules rénaux**,
  - ➢ Les tubules contournés proximaux et distaux,
  - ➢ Une partie des tubes collecteurs,
  - ➢ Les irradiations médullaires.



2) La médullaire :

- Disposée concentriquement autour du sinus.
- Contient des structures coniques appelées **pyramides rénales** (**pyramides de Malpighi**), au nombre de **8 à 18 par rein**.
- La pointe de la pyramide = **la papille**.
- La pointe de chaque papille rénale est coiffée par un conduit en forme d'entonnoir très fin appelé **petit calice** (environ 8 - 18 par rein).
- La réunion de plusieurs petits calices forme un **grand calice** (**3 par rein**), réunion = **BASSINET**.
- Des **irradiations médullaires** aussi appelées **radiations médullaires** partent de la base des pyramides pour s'infiltrer dans la zone corticale. Elles contiennent la **partie initiale des tubes collecteurs** et des portions plus ou moins longues des **anses de Henle des glomérules corticaux**.

D. Physiologie :

- Maintien de l'**homéostasie.**
- **Élimination** de déchets **endogènes** provenant des différents métabolismes.
- Détoxification et élimination de déchets **exogènes** comme les toxines, les antibiotiques, les médicaments et leurs métabolites.
- Sécréter certaines **hormones** (fonction endocrinienne) telles que :
  - **Rénine** ==> participe à la régulation du volume extracellulaire et ainsi de la pression artérielle (la rénine provoque une augmentation du taux d'angiotensine)
  - **Érythropoïétine** ==> stimule la maturation des globules rouges.
  - **Prostaglandine**
  - **kallikréine**.
- Transformer la **vitamine D3** par hydroxylation en sa **forme active** (1,25dihydroxycholécalciférol)
- Fonction métabolique ==> **néoglucogenèse** (20% en cas de jeun).

II. Pathologie inflammatoire :

A. La pyélonéphrite aigue :

Étiologie	Bactérienne +++ (E. Coli)
Clinique	Fièvre, frissons, douleurs dorsales, associés souvent à de signes d'infection de l'appareil urinaire bas
Diagnostic	Culture des urines
MACRO	-petits **abcès corticaux**, blanc-jaunâtres, sphériques, entourés d'une **zone congestive**. -Dans la **médullaire**, les **abcès** se présentent sous la forme de **stries linéaire** qui convergent vers les papilles. -La muqueuse pyélocalicielle est **congestive** ou couverte d'un **exsudat fibrino-purulent**.
MICRO	Reins infiltrés de polynucléaires neutrophiles.

B. La pyélonéphrite chronique :

1) Associée à un reflux urinaire +++ :

- L'urine vésicale reflue vers les uretères, et favorise l'inflammation et la sclérose secondaire.
- Elle peut apparaître chez l'enfant, et devenir cliniquement manifeste chez le jeune adulte, chez qui s'installe une insuffisance rénale progressive.

2) Pyélonéphrite obstructive chronique :

- Épisodes récidivants d'infection par obstruction des voies pyélocalicielles.
- L'obstruction se situe à n'importe quel niveau de l'appareil urinaire bas.
- Elle est provoquée par l'existence d'une **anomalie anatomique**, ou par la présence d'un **calcul rénal**.
- **Macroscopiquement :**
  - Zones cicatricielles déprimées.
  - Cicatrices en amont de calices déformés en bac de canne.
  - Fibrose cicatricielle des papilles rénales.

<u>R !</u> : Les localisations préférentielles des cicatrices sont situées au niveau des calices des pôles rénaux.

- **<u>Histologiquement :</u>**
  - Zones de fibroses interstitielles + infiltrat inflammatoire chronique.
  - Les tubules sont atrophiés, ou sont dilatés et contiennent un matériel protéinacé.
  - Fibrose péri-glomérulaire.
  - Certains glomérules sont totalement hyalinisés : aspects en « pain à cacheter ».

C. Pyélonéphrite tuberculeuse :

- **<u>Macroscopiquement :</u>**
  - Présence d'un matériel blanc-crayeux, grumeleux (caséeux) remplissant le système pyélocaliciel, uni- ou bilatéralement.
  - L'infection débute au niveau du rein, mais après des mois ou des années, elle peut envahir le système pyélocaliciel et disséminer les bacilles tuberculeux dans les voies urinaires basses.
  - Avec le temps l'extension du processus inflammatoire tuberculeux amène la **destruction du cortex et de la médullaire**, et **réduit le rein à une masse kystique**, **caséeuse et partiellement calcifiée**.
- **<u>Microscopiquement :</u>**
  - L'interstitium comporte de nombreux **follicules épithélio-gigantocellulaires**, centrés par une **nécrose caséeuse**, grumeleuse, anhiste, éosinophile, craquelée.

III. Pathologie tumorale :

A. Tumeurs bénignes :

1) Adénome rénal :

- Tumeur **≤ 2 cm** ;
- Tumeur d'architecture **papillaire pure** ;
- Tumeur **sans atypies cytonucléaires** et **sans activité mitotique**.

2) Adénome métanéphrique = néphromenéphronogène :

- Prolifération de **cellules basophiles** agencées sur un **mode tubulaire**.
- Confondu avec les **néphroblastomes** ou les **tumeurs de Wilms de l'adulte**.
- **Anomalies caryotypiques identiques à celles des adénomes rénaux**.

3) Oncocytomes :

- Aspect proche de celui du **carcinome chromophobe**.
- **Syndrome de Birt-Hagg-Dubé** (AD) ++++
- Dérivent des **cellules intercalaires A** (tube collecteur).
- Tumeurs brunes, homogènes, souvent centrées par une **cicatrice fibreuse stellaire**.
- L'encapsulation est **inconstante**.
- Les tumeurs peuvent atteindre 10 cm.
- Prolifération à **cellules granuleuses (oncocytes)**, **très éosinophiles** (grand nombre de mitochondries) avec des **atypies cytonucléaires faibles**, et une **activité mitotique minime**.

4) Tumeurs à rénine (tumeur de l'appareil juxtaglomérulaire) :

- Petites **tumeurs corticales**, bien limitées, constituées par une prolifération de **cellules fusiformes**, découverte dans un contexte **d'hypertension avec hyperaldostéronisme**.
- Les **atypies nucléaires** peuvent être **marquées**, **pas de mitoses**, nécrose rare, nombreux mastocytes.
- En histochimie **coloration de Bowie** (bleu de toluidine) +, **PAS** +, possibilité de **cristaux de rénine rhomboïdes.**

5) *Tumeurs mésenchymateuses du rein :*

➢ **Angiomyolipomes :**

- **Hamartomes** (malformation tissulaire d'aspect tumoral, composée d'un mélange anormal d'éléments constitutifs normalement présents dans l'organe dans lequel ils se développent) du rein à comportement bénin.
- Ces tumeurs sont souvent associées aux **phacomatoses**, en particulier **sclérose tubéreuse de Bourneville**.
- **Femme jeune** ++++
- Tumeurs **limitées au rein** ou progressant au niveau des **parties molles péri-rénales** d'**aspect polymorphe**.
- 3 composantes en proportion variable avec du **tissu adipeux**, du **tissu musculaire lisse** et des **vaisseaux dysplasiques**.
- **Risque hémorragique**, si > 3 cm.

➢ **Fibrome médullaire :**

- Il s'agit de petits fibromes découverts fortuitement au niveau de la médullaire rénale.

6) *Les kystes*

➢ **Simple :**

- Unique ou multiple
- Imagerie = contenu de densité hydrique, sans rehaussement après injection PDC, parois fines & régulières.

➢ **Suspect :**

- Cloisons, calcifications, épaississement ou irrégularité de la paroi ou des cloisons
- Rehaussement après injection de PDC au scanner.
- Présence de végétation.

➢ Kyste hydatique.

B. Tumeurs malignes :

❖ **Notes pratiques :**

- **La description macroscopique = encrage, peser la pièce, les dimensions du rein.**
- Ne pas décapsuler le rein, Ouvrir la pièce verticalement dans un plan de coupe frontal.
- **Préciser :** la localisation, les contours, la circonstance, la couleur, les remaniements.

1) *Adénocarcinome rénal conventionnel à cellules claires ++++ « TUMEUR DE GRAWITZ » :*

- Dérive de l'épithélium **tubulaire proximal**.

- Tumeurs **polychromes**, constituées par un **tissu tumoral jaune vif**, de consistance **molle**, présentant des **remaniements nécrotico-hémorragiques**, des **zones fibro-cicatricielles** grisâtres, parfois **calcifiées**.
- La tumeur se limite en périphérie par une **pseudo-capsule fibreuse**.
- On décrit **plusieurs types cellulaires** souvent associés :
  - **Cellules claires** = grandes cellules d'aspect pseudo-végétal, à cytoplasme riche en glycogène et en lipides.
  - Cellules **éosinophiles granuleuses**.
  - Cellules **fusiformes** = tumeurs **peu différenciées**, à évolution **rapide**.
- L'**architecture** de ces tumeurs est **variable** : trabéculaire ou cordonnale ; glandulaire ; kystique ; massive ; papillaire.

2) <u>Carcinome tubulo-papillaire :</u>

- **<u>Origine :</u> tube contourné distal.**
- **Hémodialysé +++ (dysplasie multi kystique acquise).**
- Nodules tumoraux **encapsulés** d'aspect blanchâtre, homogène, formés d'un tissu de **consistance friable** avec souvent **composante kystique**.
- Les formes **multinodulaires** sont fréquentes.
- Les papilles sont bordées par des cellules tumorales cubiques ou cylindriques, **basophiles** (multifocales, bilatérale =**type 1**) ou **éosinophiles** (plus agressif = **type2**).
- Les axes conjonctifs contiennent des psammomes, des amas d'histiocytes spumeux et des cristaux de cholestérol.
- Par convention, les tumeurs papillaires < 0.5 cm = adénomes papillaires.

3) <u>Carcinome à cellules chromophobes :</u>

- **<u>Origine :</u> cellules intercalaires B des tubes contournés.**
- **Femmes ++++**
- Tumeurs nodulaires homogènes, grisâtres ou brunes, souvent centrées par une **cicatrice stellaire centrale** et **encapsulée**.
- Les **formes multiples** dans un même rein sont **rares**.
- Cellules granulaires, pales ou faiblement éosinophiles.
- Positivité cytoplasmique après coloration par **bleu Alcian** et par **fer colloïdal de Hale**.
- Lésions de **bas grade avec atypies cytonucléaires minimes**.
- Présence de **microvésicules intracytoplasmiques** caractéristiques.
- Le caryotype : fréquentes **images de monosomies**.
- Le pronostic est **plus favorable** que celui des carcinomes à cellules claires.

4) <u>Carcinomes des canaux collecteurs ou canaux belliniens :</u>

- Développés à partir du revêtement des **tubes collecteurs extrapyramidaux (cellules principales).**
- Ces formes sont **très agressives**, mal limitée.
- Elles surviennent dans une population **plus jeune** que le carcinome rénal conventionnel.
- Cellules cylindriques ou cubiques présentant des **atypies cytonucléaires sévères**, organisées avec une **architecture tubulaire massive et papillaire**.
- Le stroma fibreux est a**bondant**.

5) Tumeurs neuroendocrines :

- Cancers primitifs du rein **rares**.
- L'aspect morphologique est identique aux cancers neuroendocrines des autres organes.

C. Histopronostic du cancer du rein :

1) Grades cytologiques : « classification de Führman »

- Repose sur l'analyse des **paramètres nucléaires et nucléolaires** des cellules tumorales.
- Ne prend pas en compte le type cellulaire et l'architecture de la tumeur.
- **Elle n'est appliquée que pour les carcinomes à cellules rénales**.
- **Le grade s'établit selon les caractéristiques des zones les plus atypiques.**

Grade I	Noyau rond, régulier de 10 micro m avec nucléoles imperceptibles
Grade II	Noyau de 15 micro m, avec irrégularité des contours et nucléoles visibles au grossissement 400.
Grade III	Noyau volumineux de 20 micro m, à nucléoles visibles au grossissement 100
Grade IV	Présence de noyaux polylobés monstrueux et/ou de cellules tumorales fusiformes → composante sarcomatoide !!

2) **Classification TNM** (stades) → cours « CANCER DU REIN ».

D. Le néphroblastome « TUMEUR DE WILMS » :

1) Description & caractéristiques :

- La plus fréquente des tumeurs rénales malignes **chez l'enfant (1-4 ans +++)**.
- Prolifération anormale de cellules ressemblant à celles **du rein de l'embryon** (**métanéphrome**), d'où la terminologie : « **tumeur embryonnaire** ».
- **Clinique :**
  - Une masse abdominale (**unilatérale** dans la majorité des cas).
  - Douleurs abdominales (environ 10 % des cas).
  - Hypertension, fièvre (20 % des cas), hématurie et anémie.
- La maladie est très **rapidement évolutive**, avec **dissémination régionale** et a un **fort potentiel métastatique** aux **poumons et au foie**.
- Le diagnostic repose sur **l'imagerie**, en particulier sur le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM).
- Le dosage des **métabolites urinaires des catécholamines** est **normal**
- Tumeur de **grande taille**, généralement **unique**, **bilatérale** dans 5%, multifocale, sphérique, nettement délimitée du parenchyme rénal par une **capsule** bien nette.
- La tranche de section est souvent **lobulée** (septa proéminents), blanc grisâtre, **parfois kystique**, **très friable molle**, parfois ferme si composante stromale mature importante, Seulement 1 % des cas sont calcifiés.
- Les **remaniements nécrotiques ou hémorragiques** sont fréquents surtout après radiothérapie ou chimiothérapie.
- Seules les tumeurs très **bien différenciées résistent** à ces traitements préopératoires.

- Le caractère **multicentrique** est important à reconnaître car il implique un risque accru de développement secondaire d'une tumeur sur le rein controlatéral.
- Le néphroblastome **triphasique classique** :
  - Plages indifférenciées **blastémateuses (activité mitotique importante)**
  - Des **éléments épithéliaux tubulaires**
  - **Tissu mésenchymateux** plus ou moins différencié (cellules fusiformes & muscles striés).

2) Histopronostic :

- Dépend du **degré d'extension** de la tumeur au moment du diagnostic.
- La présence de **structures histologiques indifférenciées** est associée à un mauvais pronostic.

R ! : la combinaison de la radiothérapie et de la chimiothérapie donne d'excellents résultats cliniques.

- **Examen extemporané :**
  - **Acheminement rapide → état frais.**
- **Examen de routine (biopsie + pièces opératoires) :**
  - **Fixation au formol 10 % :**
    - **4-6H → Biopsies.**
    - **≥ 24 H → pièces opératoires.**